

T H E S E
POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE
D'UNIVERSITE

par

PAPAYOANNOU Jean-Basile
Né le 11 Octobre 1928 à ALEXANDRIE (Egypte)

Présentée et soutenue publiquement le

T I T R E

CONTRIBUTION A L'ETUDE
DES MUCOCÈLES APPENDICULAIRES

Président
Monsieur le Professeur H. MONDOR.

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Nom du candidat : PAPAYOANNOU
Prénom : Jean-Basile

Date de soutenance :

N° d'ordre :

1

PAPAYOANNOU Jean-Basile
Contribution à l'étude
des mucocèles appendi-
culaires -
PARIS Dact. in 4° 41 p.
Thèse Med. Paris 1955
Ed. A.G.E.M.P.

2

PAPAYOANNOU Jean-Basile
Contribution à l'étude
des mucocèles appendi-
culaires -
PARIS Dact. in 4° 41 p.
Thèse Med. Paris 1955
Ed. A.G.E.M.P.

3

PAPAYOANNCU Jean-Basile
Contribution à l'étude
des mucocèles appendi-
culaires -
PARIS Dact. in 4° 41 p.
Thèse Med. Paris 1955
Ed. A.G.E.M.P.

4

PAPAYOANNOU Jean-Basile
Contribution à l'étude
des mucocèles appendi-
culaires -
PARIS Dact. in-4° 41 p.
Thèse Med. Paris 1955
Ed. A.G.E.M.P.

TH E S E
POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE
D'UNIVERSITE

par

PAPAYOANNOU Jean-Basile
Né le 11 Octobre 1928 à ALEXANDRIE (Egypte)

Présentée et soutenue publiquement le

T I T R E

CONTRIBUTION A L'ETUDE
DES MUCOCLES APPENDICULAIRES

Président
Monsieur le Professeur H. MONDOR.

Editions A.G.E.M.P.



DOYEN HONORAIRE :

M. BAUDOUIN

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. BAUDOUIN - BRINDEAU - CADENAT - CARNOT - CHABROL -
CHEVASSU - CHIRAY - CLERC - DELBET - GOUGEROT (H) -
GUILLAIN - HARVIER - LAUBRY - LEMAITRE - LEMIERRE -
LHERMITTE - LIAN - LOEPER - MARION - MATHIEU -
MOCQUOT - MULON - OLIVIER (E) - OMBREDANNE - SANNIE -
SEZARY - TANON -

DOYEN Léon BINET
(Membre de l'Institut)

ASSESEUR Jean VERNE

I - PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	CORDIER (G)
Anatomie Pathologique	DELARUE (A)
Bactériologie	GASTINEL (P)
Biologie appliquée à l'Education Nationale et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P)
Biologie Médicale	VERNE (J)
Cancérologie Médicale et Sociale .	HUGUENIN (R)
Carcinologie	OBERLING
(Hôtel-Dieu	BROCC (P)
Cliniques (Broussais	DE GAUDARD D'ALLAINES
chirurgicales (Salpêtrière	MONDOR (H)
(Cochin	QUENU (J)
Clinique Chirurgicale réparatrice et Orthopédique	MERLE D'AUBIGNE (R)
Clinique de Cardiologie	DONZELOT (E)
Clinique de Chirurgie Infantile et d'Orthopédie	FEVRE (M)
Clinique de Chirurgie Pleuro-pul- monaire	MONOD (R)
Clinique de la Tuberculose	BERNARD (E)
Clinique de Neuro-chirurgie	PETIT-DUTAILLIS (D)
Clinique de Puériculture	LELONG (M)
Clinique des Maladies cutanées et syphilitiques	DEGOS (R)
Clinique des maladies du sang	CHEVALIER (P)
Clinique des maladies du système nerveux	ALAJOUANINE (T)
Clinique des maladies des enfants	DEBRE (R)
Cliniques des Maladies infectieuses	MOLLARET (P)
Cliniques des maladies mentales et de l'encéphale	DELAY (J)

Clinique du Diabète sucré et des maladies de la nutrition	BOULIN (R)
Clinique Gynécologie	FUNCK-BRENTANO
Clinique Médicale d'Hydro-clima- tologie thérapeutique	JUSTIN-BESANCON
Clinique Médicale Propédeutique ...	PASTEUR-VALLERY-RADOT
(Tarnier ..	LANTUEJOUL (P)
Cliniques Obstétricales (Baudelocque	LEVY-SOLAL (E)
(Port-Royal	LACOMME (M)
Clinique Ophtalmologique	ELTER (E)
Clinique Oto-Rhino-Laryngologique	AUBIN (A)
Clinique Physio-Pathologique des problèmes alimentaires (chaire à titre personnel)	RICHET (C)
Clinique Psychiatrique Infantile ..	HEUYER (C)
Clinique Rhumatologique	COSTE (F)
Clinique Stomatologique	DECHAUME (M)
Clinique Thérapeutique Chirurgicale	SENEQUE (J)
Clinique Thérapeutique Médicale ...	LEMAIRE
Clinique Urologique	FEY (B)
Embryologie	GIROUD (A)
Génétique	LAMY (M)
Histoire de la Médecine et de la Chirurgie	MOUQUIN (M)
Histologie	CHAMPY (C)
Hygiène et Clinique de la première enfance	CATHALA (J)
Hygiène et Médecine Préventive	JOANNON (C)
Médecine du Travail	DESOILLE (H)
Médecine Légale	PIEDELIEVRE (R)
Parasitologie et Histoire Naturelle Médicale	GAILLIARD (H)
Pathologie Chirurgicale	N
Pathologie Exotique	LAVIER (G)
Pathologie Expérimentale et comparée	LENEGRE (J)
Pathologie et Thérapeutique générales	N
Pharmacologie et matière médicale	HAZARD (R)
Physico-Chimie médicale (chaire à titre personnel)	DOGNON (A)
Physiologie	SINET (L)
Physique médicale	STROHL (A)
Radiologie Médicale	DESGREZ (H)
Technique Chirurgicale	MOULONGUET (P)
Thérapeutique	TURPIN (R)
Chaire de la Clinique Médico- Sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition	BOULIN

- II - 6 PROFESSEURS SANS CHAIRE
MAITRE DE CONFERENCES-AGREGES ET AGREGES

Anatomie	(DELMAS (A)
	(DEBEYRE (J)

Anatomie Pathologie	GAUTHIER-VILLARS Mlle P. Pr. s. ch. BUSSE (F) GOUYGOU
Bactériologie	FASQUELLE (R) NEVOT (A)
Biologie Médicale	BOURLIERE
Chimie Médicale	ETTORI (J) Pr.s.Ch. JAYLE (MF) Pr.s.Ch. SCHAPIRA (G)
Dermato-Syphiligraphie	DUPERRAT
Histologie	BUILLARD Pr.s.Ch. COUJARD (R)
Hydrologie	DEBRAY (C)
Hygiène	BOYER DUPARIS (M)
Médecine Légale	DEROBERT (L) HADENGUE GAULTIER (M)
Neuro-Chirurgie	DAVID
Neurologie	SEZE (S. de)
Obstétrique	GRASSET (J) LEPAGE (F) MAYER (M) MERGER (R) PAVINA (J) VARANGOT (J) MORIN
Ophtalmologie	OFFRET (G) DESIGNES (P)
Orthopédie	JUDET
Oto-Rhino-Laryngologie	HALPHEN (E) P.s.ch. AUBRY MADURO (R) BRUMPT (L)
Parasitologie	CHABAUD
Parasitologie Coloniale	ABOULKER (P)
Pathologie Chirurgicale	BAUMANN (J) GOSSET (J) HUGUIER (J) LAURENCE (G) LEGER (L) OLIVIER (Cl) PADOVANI (P) LORTAT-JACOB POILLEUX (M) ROUX RUDLER (J.C.) VERNE (J.M.)
Pathologie Expérimentale	MERKLEN (P) BERNARD (J) BOUDIN (G)

IV -

Pathologie Médicale	CASTAIGNE (P)
	CONTE (M)
	DECOURT (J)
	DOMART (A)
	DREYFUS (Gilbert)
	FAUVERT (R)
	HAMBURGER (J)
	KOURILSKY (R)
	MILLIEZ (P)
	PERRAULT (M)
	RAMBERT (P)
	THIEFFRY (St)
	TURIAF (J)
	LAROCHE
	PEQUIGNOT
	LAMOTTE
Pédiatrie	LAPLANE (R)
	MARÉE (J)
Pharmacologie	LEVY Mlle Pr. s.ch.
	CHEYMOL (J.H.) Pr.s.ch.
Physique Médicale	DJOURNO (A)
	GOUGEROT (L)
Physiologie	BARGETON (D) Pr. s. ch.
	PARROT (J.L.)
Phtisiologie	KREIS
Psychiâtrie	BARUK (H)
Psychiâtrie Infantile	MICHAUX (L)
Stomatologie	CHAPUT Mme
	CERNEA
Puériculture	JOSEPH
Thérapeutique	PERRAULT Chargé de l'Enseignement.
Urologie	KUSS (R)

III - PROFESSEURS HONORAIRES ET AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE pour le Service des Examens.

MM. BRINDEAU (A) (Obstétrique), GATELLIER (J) (Clinique
Chirurgicale), LE LORRIER (V) (Obstétrique),
JUDVAUDESCAL (R) (Obstétrique).

IV - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

	MM.
Clinique Chirurgicale	AMELINE (A)
	MENEGAUX (G)
	PATEL (J)
	SICARD (A)

MM.

Clinique Médicale	BROUET (G)
	CACHERA (R)
	GARCIN (J)
	HAGUENEAU (M)
	MARCHAL (G)
	SOULIE (E)
Clinique Obstétricale	DIGONNET (L)
	EGALLE (G)
Clinique Ophtalmologique	RENART (G)
Clinique Urologique	COUVELAIRE (R)

MM.

Secrétaire de la Faculté	MOREL (J)
Secrétaire Adjoint	Mlle CHANTREUIL (F)

Conservateur	Dr. A. HAHN
Bibliothécaires	M. DOUAN (G), Mlles DUMAITRE (P), GOICHO (AM), LE NOIR (G), METIN (F)

Par délibération en date du 9 Déc. 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PERE
ET
A MA MERE

Qu'ils veulent bien trouver ici toute ma gratitude
et mon amour filial.

A MM. A. SYNALINO & TINO SYNALINO

En témoignage de ma reconnaissance.

A MON FRERE

dont les conseils m'ont toujours été très utiles.

A MES SOEURS.

A Monsieur le Professeur Henri MONLOR

Professeur de Clinique Chirurgicale

à l'hôpital de la Salpêtrière

Membre de l'Académie Française

Membre de l'Académie de Médecine

Membre de l'Académie de Chirurgie

Commandeur de la Légion d'Honneur

qui m'a fait le grand honneur
de présider cette thèse.

En témoignage de ma profonde gratitude.

A mon Maître

Monsieur le professeur Agrégé Lucien LEGER

Membre de l'Académie de Chirurgie

Chirurgien des Hopitaux de Paris

Chirurgien de l'hôpital de Créteil

qui m'a proposé le sujet de cette thèse.

Avec ma respectueuse reconnaissance.

MEIS ET AMICIS

INTRODUCTION

La "mucocèle appendiculaire", terme introduit dans le langage médical par Foré en 1876, est une dilatation kystique plus ou moins considérable de l'appendice avec accumulation de mucus dans sa lumière.

Désignée sous des appellations aussi variées que kyste colloïde, kyste muqueux, maladie kystique de l'appendice et myxoglobulose, la maladie fut décrite antérieurement par Rokitansky en 1842 comme une hydropisie appendiculaire, et Virchow en 1863 comme une dégénérescence colloïde de l'appendice.

Cette affection est peu commune. D'après les statistiques on doit considérer que sa fréquence oscille entre 0,1 et 0,3% des appendicectomies. En effet, Mayo et Fauster (1932) citent que le chiffre de 0,24% sur 31.200 appendicectomies faites ; Woodruff & McDonald (1940) celui de 0,3% sur 43.000 appendicectomies et Edlund (1950) celui de 0,08% sur 8.505 ectomies de l'appendice.

En ce qui concerne le nombre des cas publiés dans la littérature médicale, Probststein & Lassar le situent vers 500 cas jusqu'en 1947.

Nous avons pu y relever encore depuis 125 cas, ce qui porterait à 625 le nombre des mucocèles appendiculaires : publiées.

La mucocèle appendiculaire peut se rencontrer à n'importe quel âge (chez un enfant de 8 ans dans le cas de Hilsabeck et Woolner), mais elle est beaucoup plus fréquente entre 40 et 60 ans (l'âge moyen étant de 43 ans d'après l'étude de WOODRUFF et Mc DONALD). Quant au sexe, elle se rencontre plus fréquemment chez la femme que chez l'homme.

A l'occasion de trois observations inédites qui nous ont été confiées par notre Maître Monsieur le Professeur Agrégé L. LEGER et d'une observation empruntée à Y. EOLUND (Acta Chir. Scand. 1950), nous voudrions présenter une étude de cette affection. Malgré sa rareté en effet, la mucocèle appendiculaire présente un certain intérêt par sa pathogénie, le problème de son association fréquente avec les kystes ovariens et les complications qu'elle peut engendrer dont la plus importante est sa rupture avec constitution de la "maladie gélatineuse du péritoine" appelée aussi pseudo-myxome péritonéal.

OBSERVATIONS

Observation I

Mucocèle appendiculaire

Mr MIN..., âgé de 51 ans, accuse des douleurs abdominales avec vomissements, qui sont survenues en plusieurs crises. Il ne présente ni constipation, ni diarrhée. L'examen physique révèle une douleur vive dans la région de Mac Burney.

Intervention

Il est trouvé un appendice monstrueux à type de mucocèle appendiculaire. Appendicectomie.

Examen histologique (Mr le Professeur Delarue)

L'appendice présente deux segments distincts : l'un comporte une distension kystique très importante, l'autre au contraire présente un calibre réduit.

Les multiples coupes intéressant transversalement les différentes régions de cet appendice, montrent que la partie rétrécie de l'organe comprend une musculature normale. La sous-muqueuse est épaisse et fibreuse, très riche en vaisseaux.

La lumière considérablement réduite existe cependant, mais n'est plus représentée que par un très mince canal

20.13

bordé par un épithélium cylindrique clair auquel sont annexées des glandes. Les coupes intéressant la partie distendue montrent que la paroi est amincie et que cet amincissement ne porte guère sur la musculuse. La sous-muqueuse est très amenuisée et effacée sans discontinuité. Il existe des glandes très rares mais l'épithélium est en état d'hypersécrétion. La lumière appendiculaire est remplie d'une substance mucoïde faiblement colorable.

C'est l'aspect histologique typique d'une mucocèle appendiculaire. C'est une mucocèle partielle coexistant avec une appendicite sténosante du segment proximal.

Observation N°2

(Prof. Agr. L. Leger)

Mucocèle associée à un kyste ovarien

Mme MA..., âgée de 56 ans, a subi en 1947 une opération de Halsted pour néoplasme du sein gauche, déjà traité par radiothérapie. En 1948 cette malade présente sur une cicatrice indurée de petits noyaux et une tumeur au quadrant supéro-externe du sein droit. Une castration bilatérale est décidée. Il n'existe aucun antécédent digestif notable ; cependant l'interrogatoire repris après l'intervention révèle qu'il y a plusieurs années, la malade avait présenté de petites crises douloureuses de la fosse iliaque droite, crises cédant rapidement et qui ne l'avaient jamais inquiétée.

La palpation de l'abdomen à la recherche des métastases et le toucher vaginal n'avaient rien décelé.

Intervention (5-3-1948)

Mediane sous-ombilicale, la malade étant en position déclive. En refoulant les anses, on trouve plongeant dans le pelvis une tuméfaction allongée et légèrement incurvée en forme de banane. Il s'agit d'un appendice monstrueux, appendu au fond du cœcum, lui-même mobile, par un collet rétréci d'une longueur de 1/2 cm et dont la taille est à ce niveau celle d'un appendice normal. Long de 14 cms et d'un diamètre de 4cms, l'appendice est lisse régulièrement tendu de consistance liquide et presque transparent. Sa lumière ne semble pas communiquer avec le cœcum et la tumeur ne s'affaisse pas malgré l'expression.

Appendicectomie facile et enfouissement de l'étroit moignon.

La castration bilatérale est alors pratiquée et on trouve sur l'ovaire droit un petit kyste de la taille d'une noisette. Les trompes sont saines et l'utérus normal. Il n'existe pas de masse gélatineuse dans la cavité péritonéale. Suites opératoires sans incident.

Examen histologique (Mme le Prof. Gauthier-Villars)

Les deux ovaires ne présentent aucune lésion métastatique, mais il existe au niveau de l'un d'eux un petit kyste mucoïde.

L'appendice largement distendu et légèrement enflammé contient une substance mucoïde amorphe analogue à de la gelée de pommes. Les parois sont souples et amincies. La muqueuse est réduite à une seule assise de cellules



La mucocèle enlevée, à côté d'un appendice
normal (Prof. agr. L. Leger)

épithéliales mucipares.

La sous-muqueuse est infiltrée de lymphocytes. Les couches musculaires sont normales. En quelques points, le revêtement épithélial est peu serré et là, la substance mucoïde infiltre la sous-muqueuse. Il s'agit d'une mucocèle appendiculaire.

Observation n° 3

Mucocèle associée à un néoplasme du corps utérin

Mme Gr....., âgée de 58 ans, présente des métrorragies depuis Mars 1953. La malade n'a pas d'enfant, n'a jamais eu d'avortements, et est ménopausée depuis 1946.

L'examen clinique est négatif, mais le curetage biopsique fait la preuve de l'existence d'un néoplasme du corps utérin :

" Bourgeons néoplasiques constitués par des bouquets de végétations papillaires réunis pour former des tubes glandulaires irréguliers près de leur base d'implantation.

La bordure des végétations et des tubes est constituée par de hautes cellules cylindriques disposées en plusieurs assises avec de nombreuses mitoses et atypies nucléaires (Prof. Delarue).

Intervention

Hystérectomie totale. Au cours de l'intervention on découvre un énorme appendice que l'on enlève.

Examen histologique (Prof. Delarue)

Il s'agit d'une mucocèle appendiculaire.

Les multiples coupes intéressant transversalement cet appendice montrent que celui-ci réalise la structure histologique typique d'un kyste muqueux.

La lumière devenue kystique est remplie d'un mucus spiralé par des concrétions de mucus plus denses qui répondent si l'on veut à l'aspect de la mucocèle à grains riziformes, et bordée de façon très régulière par un revêtement épithélial unistratifié de type Lieberkuhnien et en état d'hyper-sécrétion mucipare.

La paroi du kyste est formée par des éléments d'une paroi appendiculaire sub-normale à cela près que la sous-muqueuse est sclérosée, extrêmement riche en vaisseaux congestionnés, et entièrement dépourvue d'éléments lymphoïdes. Chose assez peu banale dans de tels cas la musculuse est assez épaisse et non amenuisée. La sous-séreuse comprend quelques infiltrats cellulaires insignifiants qui s'observent également dans le méso-appendice. Les pédicules vasculaires de celui-ci sont particulièrement volumineux et développés.

Les multiples coupes effectuées n'ont pas permis d'observer d'oblitération de la lum. appendiculaire à la base de l'organe.

Mucocèle compliquée de pseudo-myxome péritonéal

Une femme de 54 ans..., présente depuis quatre ans des troubles intestinaux intermittents avec douleurs localisées dans la fosse iliaque droite et météorisme abdominal. L'examen phsyisque révèle l'existence d'une tumeur dans la fosse iliaque droite de la taille d'une tête d'enfant. Une intervention exploratrice a été décidée.

1ère intervention

Il s'agissait d'une mucocèle énorme perforée avec des dépôts myxomateux dans l'abdomen. Comme la mucocèle était intimement liée à la partie terminale de l'iléon une résection iléo-coecale a été pratiquée avec iléotransversostomie.

Ablation autant que possible de l'épanchement péritonéal.

Examen histologique a fait le diagnostic :

- d'une mucocèle appendiculaire perforée
- d'une tumeur à cellules argentaffines (carcinoïde)
- le tissu conjonctif sous-péritonéal était légèrement infiltré par des lymphocytes et en certains points il existait des formations kystiques couvertes par un épithélium cylindrique mucipare.

Dix ans après l'intervention, la malade présente de nouveau des douleurs abdominales intermittentes, un météorisme abdominal et une polyurie. Le touche vaginal montre une infiltration du Douglas.

2e intervention

A l'ouverture de l'abdomen des masses pseudo-mucineuses remplissaient tout l'abdomen et étaient fixées aux organes environnants (rectum, vessie, utérus). L'opération radicale était impossible. Après ablation autant que possible des masses gélatineuses, une radiothérapie post-opératoire a été instaurée.

Après cette intervention, la malade présente pendant deux ans une ascite récidivante malgré les évacuations répétées et elle meurt (13 ans après la 1ère intervention).

ETIOPATHOGENIE DES MUCOCELLES

Il a été prouvé par des expériences que les facteurs essentiels pour la constitution d'une mucocèle appendiculaire sont :

- l'oblitération de l'appendice qui siège la plupart du temps à la base de l'organe et
- la stérilité de son contenu.

En ce qui concerne l'origine de cette oblitération, plusieurs hypothèses ont été émises :

1°- Hypothèse de l'involution normale de l'appendice

(Oppenheim & Phenister)

La lumière de l'appendice se rétrécirait avec l'âge et provoquerait ainsi l'accumulation de mucus dans cet organe. Mais s'il est vrai que la mucocèle appendiculaire apparaît surtout chez les sujets âgés, il a été démontré qu'elle peut se rencontrer aussi chez des enfants (un enfant de 4 ans d'après Woodruff et Mc Donald et un de 8 ans dans l'étude de Hilsabeck et Woolner)

2°-Hypothèse de l'oblitération mécanique inflammatoire

En effet la majorité des auteurs sont d'accord pour déclarer que l'inflammation de l'appendice est la cause la

plus fréquente de l'oblitération de sa base. Il s'agit dans la plupart du temps d'une appendicite antérieure.

Cette théorie pour prouver le caractère inflammatoire de l'oblitération se base sur les douleurs de la région appendiculaire qui précèdent la constitution de la mucocèle l'épaississement et la fibrose de sa paroi et son infiltration par des polynucléaires et lymphocytes (dans 60% des cas) d'après Woodruff et Mc Donald).

Masson et Hamrick en 1930, Hartman (dans son 4e cas) en 1938 et Behrend (dans son 2e cas) ont observé des mucocèles qui se sont constituées après le drainage d'un abcès appendiculaire. Ce drainage aurait comme résultat la stérilisation de l'appendice et des tissus environnants, chose importante pour la formation des mucocèles, la lumière appendiculaire se rétrécirait en un point par le processus cicatriciel et ainsi la mucocèle serait constituée.

Outre l'appendicite aiguë ou chronique, l'oblitération peut être le résultat d'une :

- sclérose par lésion tuberculeuse (Dodge)
- ou syphilitique (Jones et Carmody)
- ou d'une rétraction provoquée par une ulcération typhique (Castle)

3° Hypothèse de l'oblitération mécanique pure

Cette obstruction mécanique de la lumière appendiculaire peut se faire par :

- les adénocarcinomes du coecum (Muir et Lond 1931,

- les polypes (Hilsabeck & Woolner 1952)
- les carcinofides de l'appendice (Weiner & Sala 1946, B leirad 1947)
- l'entérométrie appendiculaire (Shemilt 1949)
- les fécalomes sous muqueux du coecum (Browne 1944)
- les parasites (oxyures, ascaris, echinococcus)
- et enfin les coutures, torsions, et angulations de l'appendice par brièveté de son méso ou des membranes d'adhérences.

4° Hypothèse d'obstruction fonctionnelle

Dans une appendicostomie, Wangesteen (1937) a remarqué que le liquide injecté dans l'appendice rencontre une résistance opposée dans le coecum et a émis l'hypothèse d'une obstruction fonctionnelle de l'appendice, due à un mécanisme sphinctérien de sa base.

D'après Mayo et Fauster, Jones & Carmody, Groedinsky et Rubnitz, voilà quelles sont les différentes phases de la constitution des mucocèles :

- obstruction de la lumière de l'appendice mécanique quelquefois mais surtout inflammatoire
- absence de grosse infection, l'infection au début s'éteignant peu à peu
- hypertension à cause de la stimulation des cellules à mucus par l'élément inflammatoire initial, contrastant avec une absorption qui devient de moins en moins rapide.

-distension de la lumière appendiculaire avec formation ultérieure de diverticules.

-et enfin rupture et décharge du contenu dans la cavité péritonéale avec formation du pseudomyxome péritonéal

La nécessité de l'oblitération et de la stérilité du contenu pour la formation des mucocèles, paraît dans les expériences de Grodinsky et Rubnitz (1941) et Kwok-kew-Cheng (1949). Ces auteurs après avoir irrigué la lumière appendiculaire des lapins avec du sérum physiologique (le dernier y ayant ajouté un mélange de pénicilline et sulfaguanidine) afin de la stériliser, ont procédé à la ligature de la base de l'appendice en conservant intact le réseau vasculaire et ont obtenu des mucocèles dans une proportion de 80%. Par contre dans les cas où la lumière n'a pas été stérilisée, la ligature appendiculaire n'a donné lieu qu'à une appendicite aiguë avec péritonite mortelle.

L'oblitération de la lumière appendiculaire peut être partielle et non totale (comme dans notre première observation Wilson a recherché et a trouvé qu'une circonférence interne de 4 mm constituait la limite critique où pouvaient se former l'obstruction et la rétention des sécrétions

D'après Piquinela (1953) ce n'est pas tellement le degré d'oblitération mais les caractères de l'infection initiale qui conditionnent l'apparition de la mucocèle.

Pour certains auteurs dans la constitution de la mucocèle il y aurait un facteur vasculaire qui jouerait. Piquinela

en effet a remarqué dans plusieurs cas l'intégrité de la partie toute proximale de l'appendice dont l'irrigation provient d'une artériole issue de la coecale postérieure, tandis que la partie intéressée est irriguée par l'appendiculaire.

Si enfin l'oblitération de la lumière appendiculaire est très fréquente, elle n'est cependant pas constante (Vorhans 1930, Liefvendahl et Ries 1932, Hilsabeck & Wolner 1952, et notre 3e observation). Le Professeur Delarue en se basant sur 15 cas de mucocèles appendiculaires n'a pas trouvé aussi cette oblitération dans 4 cas, et a émis une

5° Théorie nerveuse

Sans nier l'importance du facteur mécanique surtout pour la formation des diverticules Delarue en se basant d'une part sur le fait que quelquefois le microscope montre des éléments encore normaux de l'appendice, avec des glandes muqueuses hyperplasiques et de nombreux vaisseaux congestionnés au voisinage, et d'autre part sur le fait que l'amincissement des tuniques musculaires ne manque jamais dit : " tout se passe comme si l'accumulation du mucus dans l'appendice distendu résultait de deux facteurs associés et simultanés; une hypercrinie intense des glandes à mucus et une distension extrême de la tunique musculaire d'un segment ou de tout l'appendice. Or ces deux facteurs convergents peuvent être réunis sous le chef d'une même action physiologique exagérée, celle d'une incitation

particulière de filets nerveux sécrétoires qui ont en même temps une action antagoniste de celle des constricteurs musculaires. La dilatation kystique succède en d'autres termes à des phénomènes d'ordre paralytique".

D'après Waugh et Findley (1937) les mucocèles appendiculaires sont de deux types :

- les mucocèles simples qui seraient dues à une oblitération de l'appendice avec accumulation simple de mucus dans la lumière, et

- des mucocèles qui sont dues simplement à une hyper-sécrétion de mucus par une muqueuse hyperplasique et papillaire du type adénomateux considéré comme un état précancéreux.

Enfin Woodruff et Mc Donald (1940) distinguent

- les mucocèles bénins dont la cause initiale est l'obstruction, et

- les adénocarcinomes de l'appendice qui peuvent prendre la forme kystique et simuler les mucocèles.

En ce qui concerne notre 3e observation où il n'y a pas d'oblitération de la partie proximale de l'appendice on peut admettre que la mucocèle est due simplement à l'hyper-sécrétion soit à cause d'un dérèglement neuro-végétatif comme le dit le Prof. Delarue, soit à cause d'une excitation des cellules à mucus par des germes saprophytes.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

I Anatomie macroscopique

Variétés En tenant compte du siège de la dilatation on peut décrire trois variétés de mucocèles appendiculaires :

-les mucocèles totales où l'appendice est globalement dilaté

-les mucocèles partielles où la dilatation porte sur une partie de l'appendice seulement, le plus souvent la partie distale, et

-les mucocèles coeco-appendiculaires où la poche kystique vient faire hernie sous la muqueuse coecale, la soulevant en dôme.

Topographie La mucocèle peut se rencontrer partout où l'appendice peut se trouver. C'est ainsi qu'on a décrit des mucocèles sous-coecales, rétro-péritonéales, (Myers & Rominger 1944), intramésentériques (Largent & Bérard 1940). Elle peut se trouver aussi dans un sac herniaire (Creysse & Latarjet 1942)

La taille est habituellement de 10 à 12 cms de long et 3 à 4 cms de diamètre. Mais en fait elle peut être très variable et aller de celle d'un appendice presque normal à celle d'un utérus gravide (Bunch) ou tête d'adulte (Neumann)

La forme des mucocèles dépend de leur taille mais surtout du siège de l'oblitération par rapport à la base de l'organe. Habituellement elle est cylindroïde et légèrement incurvée en forme de banane. Dans d'autres cas, elle est conique, piriforme, sphéroïde ou ovoïde. Quant aux comparaisons, elles sont nombreuses. On a comparé la mucocèle à une saucisse, une banane, un pouce, un oeuf, etc...

La paroi Sa face externe est tantôt pâle, tantôt vasculaire, régulière, exceptionnellement calcifiée et présentant quelquefois des formations diverticulaires en trompes ou en cornes (Hartman et Binet)

Sa face interne macroscopiquement est lisse.

La paroi peut quelquefois, surtout dans les derniers stades de la mucocèle, être réduite à une mince membrane transparente.

Le contenu. Son aspect varie avec le stade évolutif. Dans les premiers stades, il s'agit d'un liquide légèrement trouble, mais plus tard par réabsorption de l'eau, le contenu s'épaissit, devient gélatineux et d'une couleur blanc-jaunâtre adhère sur la paroi de la mucocèle ou au contraire se trouve en masses dans un liquide séro-albumineux (comme dans notre 3e cas).

Von Hansemann (1914) a désigné sous le terme de myxoglobulose cette variété des mucocèles appendiculaires où le contenu gélatineux contient de petits corps globulaires de 2 à 3 mm de diamètre avec une paroi externe contenant

de la pseudo-mucine et une interne contenant de la mucine, et inclus à leur intérieur des cellules épithéliales et des cristaux de cholestérol. D'après Probst et Lassar (1948) ces cristaux indiqueraient la destruction des cellules épithéliales dans les cryptes de l'appendice et ces débris avec le mucus formeraient les noyaux de ces petits corpuscules, qui plus tard à cause de leur taille grandissante sont expulsés des cryptes vers la lumière appendiculaire.

Le contenu des mucocèles est presque toujours stérile. Cette stérilité a été signalée par Quenu (1903) et Lifvendahl & Ries (1932). Grodinsky & Rubnitz (1941) ont gardé le contenu très longtemps sans remarquer des altérations et Ceccarelli & Menghetti (1949) après culture n'ont trouvé aucun germe. Il y aurait au début dans les mucocèles quelques germes à virulence atténuée, puis le contenu kystique deviendrait aseptique comme dans les vieux abcès du foie.

En ce qui concerne la nature du contenu la majorité des auteurs ont trouvé qu'il s'agit de pseudomucine qui se distingue de la mucine par les tests de réduction et les colorants à la mucicarminé. C'est Hammarsten qui a démontré la présence d'une substance réductrice dans la pseudomucine et c'est Zangerle qui l'a isolée comme glucoprotéine. Si quelques auteurs ont trouvé de la mucine leurs cas doivent présenter des stades précoces de la maladie. Pour certains auteurs la pseudomucine serait due à une sécrétion anormale de la muqueuse appendiculaire et ceci à cause de l'atrophie

et des changements que subissent les cellules muqueuses sous l'action de l'hyperpression intraappendiculaire. Ce serait en somme un phénomène dégénératif.

Bunch (1945) pense qu'il s'agit plutôt d'une métaplasie fonctionnelle.

D'autres enfin pensent que puisque on obtient toutes les gradations de coloration et de réduction, une modification de la mucine en pseudo-mucine peut être une forme extracellulaire progressive.

Il a été enfin signalé dans la lumière appendiculaire des calculs, en général uniques, qui seraient dus à la diminution du liquide intra-appendiculaire par absorption, et au dépôt des sels minéraux (Bunch 1945)

II Anatomie microscopique

Des aspects microscopiques différents peuvent être rencontrés mais qui ne seraient en fait que des étapes d'une même transformation. L'oblitération de la base de l'appendice est presque toujours observée.

Dans le cas habituel l'aspect histologique est différent selon le stade évolutif.

Dans un premier stade il existe généralement une hypertrophie de la muqueuse sécrétoire avec un épithélium cylindrique mucipare. L'épithélium est quelquefois cubique et aplati.

La sous-muqueuse est souvent infiltrée de lymphocytes.

La couche musculaire est souvent hypertrophiée.

Dans un second stade avec la distension appendiculaire la muqueuse devient atrophique. L'épithélium est aplati,

desquamé par endroits. Les formations lymphoïdes disparaissent

La couche musculaire s'amincit et ses fibres se vacuolisent.

Dans un dernier stade, la muqueuse peut disparaître tout à fait, ainsi que la musculuse.

La paroi n'est alors formée que d'une mince lame de tissu conjonctif qui peut s'hyaliniser et parfois même se calcifier.

Cette description correspond au type habituel des mucocèles et aux cas de la plupart des auteurs.

Woodruff et McDonald (1940) ayant étudié 146 cas de kystes muqueux de l'appendice opérés à la Mayo Clinic distinguent deux variétés :

-les mucocèles simples caractérisées histologiquement par une muqueuse riche en cellules à mucus ou aplatie et dénuée de cellules bordantes, le degré de tension intrakystique réglant l'aspect de la muqueuse (136 cas) et

-des mucocèles avec disposition papillaire de la muqueuse et de gros noyaux hyperchromatiques, tendant à se placer vers le haut des cellules au lieu de leur base (10 cas).

Les auteurs interprètent ces derniers cas comme adénocarcinomes du 1er degré qui seraient responsables des pseudo-myxomes à évolution maligne.

SYMPTOMATOLOGIE DES MUCOCELES

La symptomatologie des mucocèles appendiculaires non compliquées est vague, et d'ailleurs la maladie est peu commune ce qui rend vraiment très difficile le diagnostic préopératoire. Parmi les cas qui ont été diagnostiqués avant l'intervention, citons ceux de Vorhans (1930), Varela Fuentes (1939), Euphrat (1947).

La symptomatologie clinique peut revêtir plusieurs aspects :

1°) Forme d'appendicite chronique à tumeur appendiculaire

C'est la plus fréquente.

Il s'agit dans la plupart des cas de douleurs de la fosse iliaque droite survenant par crises pendant des mois et des années. Ces douleurs habituellement ne sont pas bien définies ni bien localisées. Les nausées, les vomissements et la constipation peuvent être présents comme aussi ne pas l'être.

A la palpation de l'abdomen on trouve une tuméfaction de la fosse iliaque droite, lisse, molle, rénitente ou dure, douloureuse ou indolore et habituellement mobilisable dans le sens horizontal. Dans d'autres cas la tumeur peut être fixée à la paroi postérieure.

Vorhans (1930) a constaté que quelquefois la tuméfaction

augmente de volume pendant les périodes douloureuses, ce qu'il a appelé "hydropisie intermittente de l'appendice". L'état général des malades reste presque toujours bon.

2°) Forme d'appendicite aiguë

Elle est beaucoup plus rare.

Le tableau de l'appendicite aiguë peut être au complet (Monod & Vuillème, Probststein et Lassar) avec :

- la douleur aiguë au niveau de la fosse iliaque droite
- la fièvre, les vomissements, la constipation, et
- la contracture de la paroi abdominale

3°) Formes occultes

Quelquefois la mucocèle ne se manifeste par aucun signe clinique, et c'est alors une découverte pendant une intervention quelconque ou une autopsie.

4°) Autres formes

Suivant la prédominance de certains signes cliniques, on pourra décrire des :

- formes uniquement douloureuses
- formes uniquement tumorales
- formes à manifestations urinaires (polyurie, dysurie)

etc....

LE DIAGNOSTIC

I Diagnostic positif

Le diagnostic des mucocèles devra être suspecté devant un :

1) tableau clinique avec :

- des douleurs vagues à récidives, siégeant dans la fosse iliaque droite et associées à
- une tuméfaction, la plupart du temps allongée, de la région coeco-appendiculaire.
- des troubles digestifs vagues (nausées, constipation ou diarrhée, langue saburrale etc), et
- un bon état général sur lequel Roux et Rognon insistent. D'après ces auteurs cette discordance entre une tuméfaction volumineuse et un bon état général, serait un très bon signe de diagnostic des mucocèles.

Le diagnostic pourra quelquefois être fait sur l'examen radiologique contrasté.

2) Examen radiologique

Ce sera évidemment rare qu'on rencontre un appendice contrasté large et irrégulier comme dans les cas de Vorhans (1930), et Lifvendahl et Ries (1932)

La plupart du temps il y a oblitération de la

partie proximale de l'organe, et dans ces cas alors le diagnostic radiologique pourra être fait sur :

- a) l'absence d'imprégnation de l'appendice
- b) le refoulement du coecum, encoché d'une lacune périphérique de contour net, ce qui témoigne d'une compression extrinsèque et permet de faire le diagnostic différentiel avec le cancer coecal
- c) la transparence quelquefois de la tumeur sentie au palper. Cette transparence se rencontrerait surtout aux premiers stades (Piquinela).

Akerlund et Euphrat disent que la mucocèle appendiculaire doit être fortement suspectée si on trouve une ombre de tissus mous circonscrite, globuleuse ou réniforme à deux contours, le contour interne étant plus opaque et correspondant à des calcifications; lorsque enfin cette tumeur est mobile, mais en liaison avec le coecum.

- d) la dissociation quelquefois des dernières anses iléales par le pôle inférieur de la mucocèle ou dans certains cas la segmentation spasmodique du colon avec tendance à l'évacuation rapide.

Enfin le diagnostic préopératoire pourra quelquefois être fait par la:

3) coelioscopie

II diagnostic différentiel

Vu la pauvreté et la diversité des symptômes des mucocèles, ce diagnostic est difficile. Les mucocèles appendiculaires sont à différencier des :

1) Tuméfactions de la paroi abdominale (fibrome pariétal, hématome traumatique, abcès et phlegmons pariétaux, kyste hydatique, etc.) La caractéristique essentielle de ces tumeurs est leur immobilisation et leur fixation par la contracture de la sangle abdominale, en faisant assepir le malade.

2) Tumeurs coeco-appendiculaires

a) appendicite aiguë avec abcès: elle se différencie facilement par son caractère aigu.

b) appendicite chronique. C'est le diagnostic fait fréquemment. Surtout dans les mucocèles à manifestations uniquement douloureuses, le diagnostic différentiel avec l'appendicite chronique est très difficile.

c) actinomyose appendiculaire ; elle se différencie par la diarrhée chronique et rebelle qu'elle provoque, ainsi que par la tuméfaction mal limitée, immobile, ligneuse et profonde, son adhérence ultérieure à la paroi abdominale et son évolution vers la fistulisation.

d) corps étrangers du coecum comme les fécalomes, les calculs, sont surtout d'un diagnostic radiologique.

e) tumeurs bénignes du coecum comme les adénomes, lipomes et myomes qui sont des raretés.

f) néo du coecum avec l'existence de petites crises de sub-occlusion au début ou d'une diarrhée douloureuse, la tumeur arrondie bosselée et irrégulière, ses signes radiologiques particuliers et le mauvais état général des malades.

g) tuberculose hypertrophique du coecum avec ses douleurs au début, la constipation alternant avec des débâcles diarrhéiques, puis l'amaigrissement des malades, la tumeur irrégulière mobile, dure et ferme, et ses signes radiologiques.

h) péritonite tuberculeuse qui peut dans sa forme enkystée simuler une mucocèle.

3) chez la femme la mucocèle est à différencier des

- kystes de l'ovaire
- grossesses extra-utérines
- hydro et pyosalpingites

4) d'autres tuméfactions peuvent simuler une mucocèle comme par exemple :

- un rein ptosé
- une grosse hydronéphrose
- une vésicule hydropique
- etc...

En réalité le diagnostic des mucocèles appendiculaires se fait habituellement pendant l'intervention ou une autopsie.

COMPLICATIONS

La complication de beaucoup la plus fréquente est la rupture de la mucocèle et la formation de la

I Maladie gélatineuse du péritoine ou pseudomyxome péritonéal

C'est Cruveilhier en 1846 (d'après Hartman et Binet) qui le premier a décrit cette maladie comme une dégénération colloïde du péritoine, la rapprochant des cancers colloïdes.

Péan en 1878 lui a donné le nom de "maladie gélatineuse du péritoine" sans préjuger en rien de sa nature.

Werth en 1884 a créé le terme du pseudomyxome péritonéal pour désigner les dépôts péritonéaux résultant de la rupture des kystes mucoïdes des ovaires et Fraenkel en 1901 trouva ce même syndrome dans un cas de mucocèle appendiculaire rompue.

A part les mucocèles appendiculaires et les kystes mucoïdes de l'ovaire, le pseudomyxome péritonéal a été observé dans certaines tumeurs malignes des ovaires, de la vésicule, d'entérokystome rompu et de kyste développé aux dépens des restes du canal omphalo-mésentérique (Voigt).

Le temps qui peut s'écouler entre la constitution d'une mucocèle et sa rupture, peut être très variable (20 ans dans un cas d'Edlund)

Le pseudomyxome consiste en dépôt sur le péritoine de masses de colloïde dont la substance est la même que celle contenue dans la mucocèle.

Ces masses peuvent être localisées près de l'appendice ou être étendues dans toute la cavité péritonéale. Elles peuvent aussi être libres ou encapsulées dans des adhérences membraneuses.

Du point de vue pathologique

Dans les formes diffuses (Monod & Vuillième, Bleirad, Joyeux et Carabalona) le péritoine est rouge, cartonné, dépoli, avec de fines granulations parsemant la séreuse et ressemblant à des taches de bougie. Ces granulations sont constituées d'un grand nombre de petites cavités kystiques à contenu gélatineux.

Dans les formes localisées le pseudomyxome peut se présenter soit sous la forme d'une tumeur bien circonscrite, soit sous celle d'une multitude de petites cavités kystiques dont le volume peut varier d'un grain de chenevis à celui d'une cerise.

Microscopiquement, on trouve souvent du tissu fibreux ou fibromusculaire contenant des cavités irrégulières pleines de mucus et présentant quelquefois un certain degré d'inflammation. Dans certains cas des cellules dont l'origine a fait douter beaucoup d'auteurs, ont été

Du point de vue symptomatique

la péritonite gélatineuse peut évoluer sans qu'aucun signe vienne en révéler l'existence et ceci peut se comprendre puisque le contenu de la mucocèle est presque toujours stérile.

Dans d'autres cas, elle peut se manifester par une tumeur abdominale avec augmentation progressive du volume de l'abdomen et ceci dans autres signes.

En fait, très souvent on notera dans les antécédents des malades ces crises douloureuses abdominales, localisées dans la fosse iliaque droite ou l'hypogastre.

Enfin, d'après Edlund il y aurait souvent des troubles urinaires avec polyurie et dysurie (4e obs.).

Du point de vue évolutif

il y a quatre possibilités d'après Seelig

-soit disparition totale de l'épanchement gélatineux.

-soit limitation dans la fosse iliaque droite avec constitution d'adhérences.

-soit diffusion en endroits multiples et encapsulation par des adhérences

-soit dissémination avec englobage des viscères, du péritoine, du mésentère et mort, qui peut provenir non seulement par le processus malin, mais aussi par une occlusion intestinale à cause du développement des adhérences,

ou exceptionnellement par infection qui peut transformer le pseudo-myxome péritonéal en péritonite purulente mortelle. (Biström).

D'après l'évolution, il y a donc deux types de pseudo-myxome, ceux à évolution bénigne et ceux à évolution maligne, et on verra plus loin l'interprétation que certains auteurs leur donnent.

Du point de vue pathogénique, plusieurs hypothèses ont été émises.

Pour certains auteurs, le pseudomyxome péritonéal résulterait simplement de la décharge du contenu de la mucocèle dans la cavité péritonéale, par rupture de la mucocèle elle-même ou d'un diverticule et ceci à cause de la tension intra-appendiculaire provoquée par la sécrétion continue de mucus dans un vase clos. Piquinela (1953) comme d'autres auteurs ont pu obtenir le pseudomyxome péritonéal par simple ligature de la base de l'appendice des lapins. Dans de nombreux cas en effet, cette perforation de la mucocèle existe, mais il y a aussi des cas où la perforation n'a été découverte que grâce au microscope (Monod et Vuillième) et des cas où elle est totalement absente. Bleirad d'ailleurs dit que les perforations des mucocèles sont presque toujours oblitérées secondairement (par des franges épiploïques, etc...) Comment expliquer alors les grandes quantités de mucus trouvées dans la cavité péritonéale et comment surtout expliquer le fait qu'il peut y avoir réapparition de l'épanchement gélatineux après appendicectomie (10 ans après l'appendicectomie dans la 4ème observation) et même entraîner éventuellement la mort?

Il a prévalu, pendant un certain temps, que le pseudo-myxome était dû à une excitation du péritoine par les masses déversées, ce qui l'amènerait à sécréter une substance analogue. Mais l'hypothèse a été abandonnée premièrement parce qu'il n'existe pas une certitude d'un tel processus dans d'autres affections et deuxièmement parce que presque toujours il existe au dessous de masses déversées un épithélium péritonéal séreux plus ou moins bien conservé.

Trotter en 1910 a trouvé dans la substance gélatineuse des chaînes de cellules cubiques et cylindriques. Il est d'avis qu'il s'agit d'une transformation de l'endothélium péritonéal témoignant d'une "péritonite à corps étrangers". Kowk Taw-Cheng en 1949 après transplantation de la muqueuse appendiculaire chez des lapins ou injections intra péritonéales du contenu de la mucocèle après stérilisation par le chloroforme, a obtenu des résultats qui l'amènent à penser de même.

Pour Delarue, comme pour la mucocèle, le pseudo-myxome péritonéal serait le résultat des troubles régionaux de la vie tissulaire touchant à l'élaboration du mucus. Il dit notamment " Il n'est pas interdit de penser que certaines influences neuro-végétatives y jouent un rôle dans la genèse de tels troubles. L'étude que nous avons pu faire de la séreuse a montré que tous les intermédiaires morphologiques existent entre le revêtement histiocytaire normal et l'apparition d'un revêtement cylindrique grossièrement mucipare. C'est là

l'apparence d'une métaplasie fonctionnelle en quelque sorte, traduite par des modifications morphologiques radicales.

Pour denombreux auteurs parmi lesquels on peut citer Lejars, Masson & Hamrick, Ries, Michaelsson, avec la substance colloïde de la mucocèle il y a des cellules de la muqueuse appendiculaire qui s'échappent et qui s'implantant sur la séreuse péritonéale, continuent à sécréter de grandes quantités de mucus. Mais si Fraenkel, Lejars et Michaelsson ont trouvé dans les masses épanchées des cellules avec des caractères d'un épithélium vrai, les uns du type cylindrique et les autres caliciformes, tantôt formant de longues travées cellulaires et tantôt tapissant des cavités kystiques, par contre dans la plupart des cas il a été impossible de trouver ces éléments cellulaires. Est-ce qu'ils se sont dissous dans le mucus comme il arrive quelquefois dans le cas d'adénocarcinomes mucoides? Il est vrai que quelquefois sous l'influence simple du contenu de la mucocèle déversé, l'endothélium péritonéal peut prendre une forme cubique et assez haute mais Michaelsson et Borgan soutiennent que les cellules qu'ils ont trouvées dans l'épanchement péritonéal provenaient de la muqueuse appendiculaire et qu'il ne s'agissait pas de cellules de l'endothélium péritonéal. Cette hypothèse cellulaire a trouvé un atout dans les expériences de Grodinsky et Rubnitz (1941). Chez trois lapins sur cinq l'injection intrapéritonéale du contenu de la mucocèle ou des dépôts péritonéaux secondaires a provoqué un pseudomyxome péritonéal progressif. Par contre, après passage du contenu des

mucocèles dans un filtre de Seitz pour en retirer éventuellement les cellules qui pourraient s'y trouver, l'injection n'a rien donné.

Grodinsky & Rubnitz on se basant sur le fait que quelquefois le pseudomyxome disparaît après appendicectomie, tandis que dans d'autres cas il continue à progresser, en ont admis deux types :

- un pseudomyxome bénin qui ne serait qu'un dépôt passif du contenu des mucocèles et qui peut se résorber après extirpation du foyer primitif, et :

- un pseudomyxome malin qui serait dû à l'implantation sur le péritoine des cellules de la muqueuse appendiculaire qui continuent à sécréter après l'appendicectomie.

Woodruff et McDonald (1940) sur un examen histologique de 146 cas de mucocèles appendiculaires ont fait aussi une distinction qui doit être prise en considération. Dans 136 cas il s'agissait de mucocèles simples et dans 10 cas d'adénocarcinomes kystiques du premier degré. D'après les auteurs seuls ces derniers sont susceptibles de se compliquer de pseudo-myxome péritonéal à évolution maligne, et ceci rapproché de l'évolution généralement grave des pseudo-myxomes d'origine ovarienne, montre bien la relation qui existe entre l'évolution de la maladie gélatineuse du péritoine et son tissu d'origine.

Bergan en 1950 a procédé chez les lapins à la ligature de la base de leur appendice qu'il a incisé et laissé in situ

et après le sacrifice des animaux il a trouvé dans leur abdomen des masses gélatineuses libres, mais il n'a pas constaté de cellules épithéliales dans ces masses, et l'épithélium appendiculaire n'avait pas dépassé les limites de l'appendice lui-même. Ses expériences correspondant au type bénin du pseudo-myxome péritonéal chez l'homme. Le type malin d'après Borgan aussi serait probablement causé par une tumeur néoplasique.

En définitive, il semble donc exister deux formes de pseudomyxome :

- une forme bénigne consécutive à la rupture de la mucocèle sans implantation de cellules appendiculaires sur le péritoine (ce qui explique l'absence de ces cellules dans la plupart des cas) et qui peut être accompagné d'une réaction péritonéale avec hyperplasie du système histiocyttaire et formations granulomateuses, et

- une forme maligne consécutive à l'implantation sur le péritoine de cellules provenant des mucocèles à formations papillomateuses, des carcinoïdes, des adénocarcinomes, toutes des tumeurs à potentiel cancéreux.

II Autres complications Ce sont :

a) les diverticules

Fréquents, ils sont dus à l'hyperpression intra-appendiculaire, et se forment probablement aux premiers stades de la mucocèle, car Wilson a montré qu'une

musculature contractile est nécessaire pour l'augmentation de la pression intraappendiculaire. C'est par les diverticules que la plupart du temps la fissuration de la mucocèle et la décharge de son contenu se font.

b) l'inflammation de la mucocèle

comme dans le 2e cas de Johnston (1954). Elle est relativement rare puisque le contenu de la mucocèle est presque toujours stérile.

c) le volvulus avec ses troubles occlusifs comme dans le cas de Jones & Carmody (1936) où la mucocèle avait provoqué un volvulus du cœcum et du colon ascendant.

d) l'étranglement dans un sac herniaire avec le tableau d'une hernie irréductible, mais sans troubles de transit, comme dans le cas de Creyssel & Latarjet (1941). D'un diagnostic difficile, cette complication ne sera vue la plupart des fois que pendant l'opération pour une hernie étranglée.

e) l'occlusion intestinale

- soit par compression
- soit par invagination (Ceccarelli & Menghetti, 1949)
- soit par intersusception (Jones & Carmody, 1936)
- soit par mésentérite rétractile (Dargent & Bérard, 1940)

f) l'autoamputation de la mucocèle

- comme dans le cas de Sachs & Hoffman (1951)

g) la cancérisation

Woodruff & Mc Donald (1940) ont trouvé dans la paroi des mucocèles des zones avec un aspect histologique qui les fait rapprocher des adénocarcinomes, et qu'ils ont interprétées comme des étapes de transition entre des stades bénins et malins.

h) l'ossification de la mucocèle

comme dans le cas de Juvara & Borescu (1948).

MUCOCÈLES APPENDICULAIRES
et
KYSTES OVARIENS

Il a été trouvé plusieurs fois chez une même malade une mucocèle appendiculaire associée à un kyste mucoïde de l'ovaire (Edon, Bailey, Cornillon, Woodruff et McDonald, Moulonguet et dans notre 2^e observation). Ces deux lésions se trouvent la plupart du temps associées à la maladie gélatineuse du péritoine par rupture soit du kyste ovarien seul, soit du kyste de l'ovaire et de la mucoïde en même temps (Bailey 1916). Mais il peut y avoir aussi association d'un kyste ovarien et d'une mucocèle sans pseudo-myxome péritonéal (comme dans le cas de Hentz 1932, et dans notre 2^e observation).

Du point de vue évolutif il est classique de distinguer le pseudo-myxome d'origine appendiculaire de celui d'origine ovarienne, beaucoup plus malin. Ce qui ne veut pas dire que l'évolution de la mucocèle se fait toujours d'une manière heureuse puisque elle peut se compliquer d'un épanchement à évolution fatale.

Ries en 1924 rapportant divers cas d'association des mucocèles et kystes ovariens croit qu'il s'agit simplement d'une coïncidence accidentelle.

Bondy en 1913 à propos d'un cas de Rathe, se basant sur la ressemblance histologique entre les formations

papillomateuse de la muqueuse appendiculaire en pleine sécrétion, et celles du kyste de l'ovaire, a soulevé la suggestion qu'il s'agissait de métastases dans l'appendice de la néoplasie ovarienne.

Pour certains auteurs, il y aurait d'abord rupture du kyste de l'ovaire et extension sous-séreuse de son mucus et quelques unes de ses cellules, qui atteindraient l'appendice et provoqueraient la formation de la mucocèle.

Moulonguet en 1942 se demande si cette association n'est pas de règle. En se basant sur le cas d'une femme ménopausée de 50 ans, où l'épanchement gélatineux coexistait avec un kyste mucoïde de l'ovaire gauche rompu, une mucocèle dont la muqueuse était hyperplasique, et une muqueuse utérine en état d'hypersecretion, pense que l'organisme résorbant d'énormes quantités de mucine au niveau du péritoine pour se débarrasser de ce ~~glucoprotéide~~ ^{glucoprotéide} difficilement clivable mettrait en branle tous les appareils glandulaires susceptibles de l'évacuer hors du milieu intérieur. C'est par une excitation chimique -et non nerveuse comme pense Delarue- que d'après Moulonguet on devrait expliquer la fréquence de la mucocèle dans la maladie gélatineuse du péritoine. C'est par l'intermédiaire des humeurs surchargées de mucine et aussi bien par l'appendice que par les glandes utérines et peut-être du colon, de l'estomac et des voies biliaires que l'organisme chercherait à s'en débarrasser.

Mais dans notre 2^e observation, il n'y avait pas de perforation ni pseudo-myxome péritonéal. On sait que parmi les kystes mucoïdes de l'ovaire il y a les kystes simples avec prolifération régulière du tissu épithélial (adénokystomes de Masson) et les kystes végétants avec prolifération très active des cellules épithéliales s'apparentant à des épithéliomas. En réalité tous les intermédiaires entre ces deux types peuvent se trouver. C'est possible donc que les cellules épithéliales du kyste ovarien pour atteindre l'appendice passent par les canaux lymphatiques comme le pensent Ewing et Hentz (1932).

Quoiqu'il en soit, en cas de kyste de l'ovaire surtout lorsqu'il existe un épanchement péritonéal, l'examen de l'appendice pendant l'intervention s'impose.

DEDUCTIONS THERAPEUTIQUES

Le traitement des mucocèles consiste dans l'appendicectomie, suivie d'une révision complète de l'abdomen à la recherche des masses de colloïde qui pourraient s'y trouver. Dans plusieurs cas la partie toute proximale de l'appendice n'est pas intéressée par la dilatation kystique (Piquinela) et l'appendicectomie s'en trouve facilitée. Quelquefois pourtant la séparation de la mucocèle, surtout s'il y a trop d'adhérences ou si sa partie proximale est invaginée dans le cœcum, est difficile et on sera obligé de réséquer aussi la partie basse du cœcum (Ceccarelli & Menghetti 1949, Jones & Carmody 1936) ou même faire des exérèses intestinales plus larges.

En cas de pseudo-myxome péritonéal, l'exploration tant des ovaires que de l'appendice est nécessaire puisque l'association des mucocèles et des kystes ovariens est fréquente.

Le drainage semble avoir été évité à cause de la tendance vers l'infection secondaire.

D'autre part, puisque le pseudomyxome péritonéal d'origine appendiculaire peut avoir à côté de son évolution bénigne une évolution progressive et fatale, après ablation autant que possible de la substance colloïde, une radiothérapie post-opératoire de l'abdomen sera instaurée pour

détruire les cellules à sécrétion muqueuse qui pourraient s'y trouver.

De toute façon, l'examen histologique devient obligatoire, car seul le microscope pourra nous dire premièrement s'il s'agit d'une mucocèle banale ou d'une mucocèle à muqueuse papillomateuse du type adénocarcinome kystique, et deuxièmement si le pseudo-myxome péritonéal est bénin ou malin. L'existence de cellules épithéliales dans la substance colloïde et les bourgeons péritonéaux incitera à un mauvais pronostic.

A l'occasion de trois observations inédites qui nous ont été confiées par notre maître Mr le Prof. Agr. L.Léger et d'une observation empruntée à Y.Edlund (Acta Chir.Scand. 1950), il nous a paru intéressant de reprendre l'étude de cette affection rare qu'est la mucocèle appendiculaire.

La théorie classique de sa pathogénie a été discutée, ainsi que les autres théories qui tentent d'expliquer la constitution de la mucocèle sans qu'il y ait oblitération de la lumière appendiculaire.

La symptomatologie clinique est très vague et le diagnostic préopératoire difficile, mais il peut quelquefois être fait sur l'examen radiologique qui montre dans certains cas des images caractéristiques.

Vu la diversité de ses signes la mucocèle peut simuler toutes les affections de la fosse iliaque droite.

Les complications ont été passées en revue en insistant sur la plus importante, le pseudo myxome péritonéal, qui peut avoir à côté de son évolution bénigne la plus fréquente une évolution progressive et fatale.

Les mucocèles appendiculaires sont fréquemment associées aux kystes mucoïdes de l'ovaire, avec souvent présence d'un pseudo-myxome péritonéal.

Le traitement consiste dans l'appendicectomie suivie de la révision de la cavité péritonéale à la recherche d'un épanchement gélatineux et l'instauration en cas de doute quant à l'évolution de cet épanchement, d'une radiothérapie post-opératoire. Chez les femmes l'examen tant des ovaires que de l'appendice s'impose, puisque la coexistence du kyste mucoïde de

Vu : le Président de Thèse
Professeur H. MONDOR

Vu : Le Doyen de la
Faculté de Médecine de Paris
L. BINET

Vu et Permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris :
J. SARRAILH

BIBLIOGRAPHIE

- AKERLUND A. "Mukozelo in der appendix, röntgenologisch
diagnostizierbar" Acta Radiologica 17p.594-
Acta Radiologica : 17p.594-600, 1936
- BAILEY F.W. "Pseudomyxomatous cysts of the app. and ruptured
ovarian cyst"
Surg. Gyn. & Obst. : 23p. 219-222, 1916
- BEHREND A. "Mucocoele of the appendix"
American J. of Surg.:75 p. 709-712, 1948
- BERGAN F. "Mucocoele i appendiks med pseudomyxoma peritonei"
Nordisk Med. : 36 p. 2272-2276, 1947
- BERGAN F "Pseudomyxoma peritonei e processu vermiformis"
Acta Path.& Microb. Scand. 27p.537-545, 1950
- BERGER J. "Volumineuse mucocoele app. simulant une tumeur
coecale"
Mem. Acad. Chirurgie 7-12-1938
- BISTROM.O. "Diffus purulent peritonit after spontaruptur
av. mucocoele app."
Nordisk Med.: 39p.1294-1295, 1948
- BLEIRAD J.H."Mucocèle et carcinoïde d'app. associés à un
pseudomyxome"
Thèse Paris 1947 (imprimés)
- B.ROVINE.C.
& MCHARLY G."Mucocoele of the app. as complication of sub-
mucosal colon lipomas"
Clinics 3p.622-629, 1944

- BUNCH G.H. "Mucoïd disease of the appendix"
Annals of Surg. 121 p;704-709, 1945
- CECCARELLI G.
& MENGHETTI L."Osservazioni critiche sull'etiopatogenesi
delle cosiddette mixoappendiculosi"
Il Friuli Medico :4p.365-376, 1949
- CORNILLON A. "Kuisse del ovario accompagnato de quiste colloï-
de appendicular y de fibromatosé uterina
Gaceta Med. de Mexico: 64 p.523-531, 1933
- CREYSSSEL
& LATARJET "Kyste mucoïde de l'app. étranglée dans une
hernie ing. droite"
Lyon Chir. : 37 p. 33-35, 1941-42
- DAMBRIN L. "Les kystes de l'appendice"
Gazette des Hôpitaux N°4 p. 53-57, 11-1-1936
- DARGENT, BERARD
FRANCILLON "Occlusion du grêle par mesenterite rétractile
d'un app. intramésentérique atteint de kyste
muqueux"
Lyon Chir. : 36 p. 704-709, 1940
- DELARUE. J
& JOUANNEAU P."Sur le mode de formation de la mucocèle et du
pseud. péritonéal"
Sem. des Hôpitaux p. 323 Déc 1942
- EDEN TH. W. "A case of pseudomyxoma of the peritoneum"
Lancet : 2 p. 1498-1500, 1942
- EDLYND Y. "Mucocèle of the appendix and pseud. peritonei"
Acta Chir. Scand. : 100 p. 626-636, 1950
- EUPHRAT. E.J. "Roentgen features of mucocèle of the appendix"
Radiology 48 p. 113-117, 1947

- FERE "Mucocoele de l'appendice illéo-coecal"
Progrès médical : 5 p. 73-74, 1877
- FOGLIATI E. "Di alcune forme el ed anatomo-pathologiche di
mixo appendiculosi"
Minerva Chir. 4 p. 511-517, 1949
- GOINARD, LEGENISSEL,
MAIRE "A propos d'un cas de mucocèle de l'appendice"
Bul. et Mem. Soc. Electro Radiol. de France
27 p. 509-512, 1939
- GOMAR GUARNER
F. & MALBOYSSON E.
"Mucocoele appendicular"
Medicina Espanola : 23 p. 51-57, 1950
- GRODINSKY M.
& RUBINIZ A.S.
"Mucocoele of the appendix and pseud. peritonei"
Surg. Gyn. & Obst. : 73 p. 345-354, 1941
- HARTMAN & BINET
& BINET L "Le pseudo myxome d'origine appendiculaire"
Ann de Gyn. & Obst. : 13 p. 65-80, 1918-19
- HARTMAN Mem. Acad. Chirurgie 7-12-1938
- HENTZ V.G. "Myxoglobulosis of the appendix"
Annals of Surg : 96 p. 456-459, 1932
- HILSABECK, J.R., WOOLNER L.B.
WOOLNER L.B.
& JUDD ES "Some uncommon causes of app. mucocoele"
American J. of Surg.: 84p. 670-674, 1952
- JOHNSTON J.H. "Mucocoele of the appendix"
British Med Journal p. 135-136, 16-1-1954
- JONES TH E
& CARMODY M.G. "Mucocoele of the appendix"
American J of Surg. : 32 p. 511-515, 1936

- JOYEUX R.
& CARABALONA P. "Rupture péritonéale d'une mucocèle appendiculaire"
Montpellier Chir. : 1 p. 73-76, 1952
- JUVARA J.
& BURESCU U. "Heterotropic ossification of an app. mucocèle"
British Med. Journal: 1 p. 931-933, 1948
- KIRBY F. J. "Mucocèle of the appendix"
Review of Gastroenterol. : 14 p. 553-558, 1947
- KWOK-KEW-CHENG "Exp. study of the mucocèle of the appendix and
pseud. peritonéi".
Journal of Path. & Bacter. 61 p. 217-225, 1949
- LAPTEYRE.N.C.,
CAMPO.
A. & CARABALONA P.
"Mucocèle dégénérée ou épithélioma mucoïde du
coecum"
Montpellier Chir. 1 p. 77-80, 1952
- LARDENNEIS G. "Mem. Acad. Chirurgie : 7-12-1938
- LEJARS "La maladie gélatineuse du péritoine d'origine
appendiculaire"
La Semaine Médicale : p. 589-592, 11-12-1912
- LEWIS E.G. "Pseudomyxoma of the peritoneum"
Surg. Gyn & Obst. 19 p. 757-760, 1914
- LIFVENDAHL
R.A. & RIES E "Communication between app. mucocèle and coecum"
American J. of Surg. 17 p. 270-74, 1932
- MARTIN E.K. "Mucocèle of the appendix"
British J. of Surg : 41 p.351-356(Atlas), 1934
- MASSON J.C.
& HAMRICK R.A. "Pseudo peritonei originating from app. mucocèle"
Surg. Gyn. & Obst.: 50 p. 1023-1029, 1930

- MICHAELSSON E. "Contribution à l'étude du pseudopéritonéal
d'origine appendiculaire"
J. de Chirurgie : 38 p. 38-47, 1931
- MOULONGUET "Epanchement gélat. du péritoine. Coexistence
du kyste mucoïde de l'ovaire et de la mucocèle
appendiculaire"
Mem. Acad. Chirurgie : p. 244-246, 6-5-1942.
- MUIR J.B.
& LONG M.B. "Mucocoele of the appendix caused by carcinoma
of coecum"
Lancet : 1 p. 131, 1931
- MYERS W.H.
& ROMINGER R.F. "Retropéritoneal mucocoele of the appendix"
American J. of Surg. : 63 p. 362-367, 1944
- PAGLIARI M. "Pseudomixoma del peritonéo di probabile origine
appendicolare"
Archivio per la Sc. Medishe : 88 p. 454-470, 1948
- PHEMISTER D.B. "Pseudomucinoms cysts of the appendix"
J. of the Am. Med. Ass.: 64p.1834-1836, 1915
- PIQUINELA J.A. "El mucocela appendicular; estudio de conjunto su
reprod. expérim".
An. de la Facultad de Med.(Montevideo): 38p.
38 p. 270-288, 1953
- PROBSTEIN. G.
& LASSAR G.N. "Mucocoele of the appendix with myxoglobulosis"
Annals of Surg.: 127 p. 171-176, 1948
- RASMUSSEN H. "Mucocoele i appendix"
Nordisk Med. 49 p. 909-910, 1953
- RIES E. "Pseudomixoma peritonei"
Surg. Gyn. & Obst.: 39 p. 569-579, 1924.

ROSENFELD E.D. "Peritoneal pseudomyxoma"

Arch of Path. : 48 p 255-273, 1949

ROUX & ROGNON "Mucocoele de l'appendice à détermination tumorale"

J. de chirurgie. : 64 p. 5-16, 1948

SACHS L & HOFFMAN E.

& HOFFMAN E. "Autoamputation in mucocoele of the appendix"

Arch. Surg.: 63 p. 712-714, 1951

SHEMILT PH "Endometrioma of the coecum causing mucocoele of the appendix"

Brit. J. of Surg.: 37 p. 118-120, 1949

TIMONEY F.X. "Ruptured mucocoele with pseud. peritonei"

American J. of Surg.: 64 p.417-419, 1944

TROTTER.W "Pseudomyxoma originating from the vermiform appendix".

Brit. Med. Journal: 1 p. 687-689, 1910.

VOIGT W.W. "Jelly belly and its ultimate developments"

Illinois Med. Journ.: 71 p. 172-176, 1937

VORHAUS M.G. "Recognition of some of the less common diseases"

WEAVER C.H. "Mucocoele of the app. with pseudomucinous degeneration"

Am. J. of Surg.: 36 p.523-526, 1937

WEINER J.J.

& SALA A.M. "Carcinoid tumor of the app. producing a mucocoele"

Am. J. of Surg.: 71 p.420-426, 1946

W OODRUFF R.

& Mc DONALD "Benign and malignant tumors of the app."
J.R.

Surg. Gyn. & Obst.: 71 p.750-755, 1940

ZANARDI F. "Pseudomixoma del peritoneo di origine appendicolare"

